

Ilona Zadrożna

Funkcjonowanie społeczne kobiet z zespołem Turnera

wnioski z pracy badawczej

Badaniami objęto łącznie 71 kobiet z zespołem Turnera (30 z Polski, oraz 41 z innych krajów - USA, Australii i Wielkiej Brytanii). Większość z nich posiadała typowe cechy morfologiczne ZT: przeciętna badana była niższa niż średniego wzrostu kobieta z populacji ogólnej, miała wyższy wskaźnik BMI (zwłaszcza w grupie badanych z zagranicy), oraz mniej trzeciorzędowych cech płciowych. Większość badanych została poddana leczeniu (terapiom hormonem wzrostu i hormonami płciowymi - częściej kobiety z grupy polskiej). Tak jak i w wielu innych badaniach dotyczących kobiet z ZT w badanej grupie zauważono najczęstsze występowanie dwóch kariotypów: 45X (monosomia) i 45X/46XX (mozaicyzm)¹. Generalnie badania wskazały na stosunkowo dobre funkcjonowanie badanych kobiet w relacjach w rodzinie pochodzenia, tzn. z rodzicami i rodzeństwem (nieco lepiej funkcjonowały w tych obszarach kobiety z grupy polskiej) i stosunkowo słabe funkcjonowanie w rodzinie prokreacji (relacjach partnerskich i doświadczaniu macierzyństwa - w tej roli realizowały się nieliczne badane). Badania dały natomiast optymistyczne wyniki dotyczące funkcjonowania kobiet z ZT w środowisku pozarodzinnym – zwłaszcza ich aktywności zawodowej (nieco lepiej funkcjonowały w tym obszarze kobiety z innych krajów), oraz ich funkcjonowaniu w kontaktach towarzyskich i relacjach przyjaźni.

Funkcjonowanie kobiet z zespołem Turnera w rodzinie pochodzenia

Funkcjonowanie kobiet z zespołem Turnera w relacjach z rodzicami

Zdecydowana większość badanych kobiet akceptowała swe matki i odczuwała pozytywne postawy z ich strony. Dominowała akceptacja, zaś postawy negatywne występowały rzadko. Wyższe wymagania stawiały córkom matki z grupy zagranicznej, zaś większą autonomię dawały córkom matki z grupy polskiej. Nieco lepsze relacje z matkami miały kobiety z ZT z grupy polskiej.

Jakość relacji z ojcami charakteryzowała ich większa różnorodność w porównaniu z relacjami z matkami. Dominowała postawa akceptacji, lecz często występowały także

¹ monosomia oznacza występowanie tylko jednego (w miejscu dwóch) chromosomu płci X, zaś mozaicyzm – występowanie kilku linii komórkowych w jednym kariotypie (najpowszechniejszy mozaicyzm – 45X/46XX zakłada występowanie, obok linii prawidłowej (46XX), linii monosomicznej (45X)).

postawy odrzucenia i niekonsekwencji). Większość ojców akceptowała córki, jednocześnie nadmiernie je ochraniała. Postawa autonomii wobec córek była statystycznie częstsza w grupie ojców kobiet polskich. Konstelacje postaw między córkami a ojcami były podobne w obu badanych grupach. Kobiety z ZT najczęściej wychowywały się w środowisku, w którym oboje z rodziców przejawiali wobec nich postawę pozytywną. Kobiety z grupy zagranicznej zdecydowanie częściej wskazywały na występowanie wobec nich negatywnej postawy matki przy jednoczesnej pozytywnej postawie ojca. Natomiast w grupie polskiej oboje rodzice częściej przejawiali postawę ambiwalentną wobec córki (postawy pozytywne+ nadmierna ochrona).

Nie zanotowano statystycznie istotnej różnicy w relacjach kobiet leczonych i nie leczonych GH² z matkami, natomiast lepsze relacje z ojcami miały kobiety nie leczone GH (statystycznie częściej były akceptowane i rzadziej odrzucane przez ojców). Zdecydowanie najlepiej w relacjach z rodzicami (zwłaszcza z ojcami) funkcjonowały kobiety najwyższe, najgorzej zaś najniższe. Lepiej w relacjach z obojgiem rodziców funkcjonowały kobiety o BMI w normie/ z niedowagą niż kobiety z nadwagą, a zwłaszcza otyłe.

Badania wykazały brak istotnych statystycznie różnic w relacjach kobiet leczonych i nie leczonych HTZ³ z ojcami, oraz bardziej pożądane relacje z matkami w grupie kobiet nie leczonych z grupy zagranicznej. Najlepsze relacje z matkami i ojcami miały kobiety o największej ilości widocznych cech płciowych, najgorsze – nie posiadające widocznych cech płciowych.

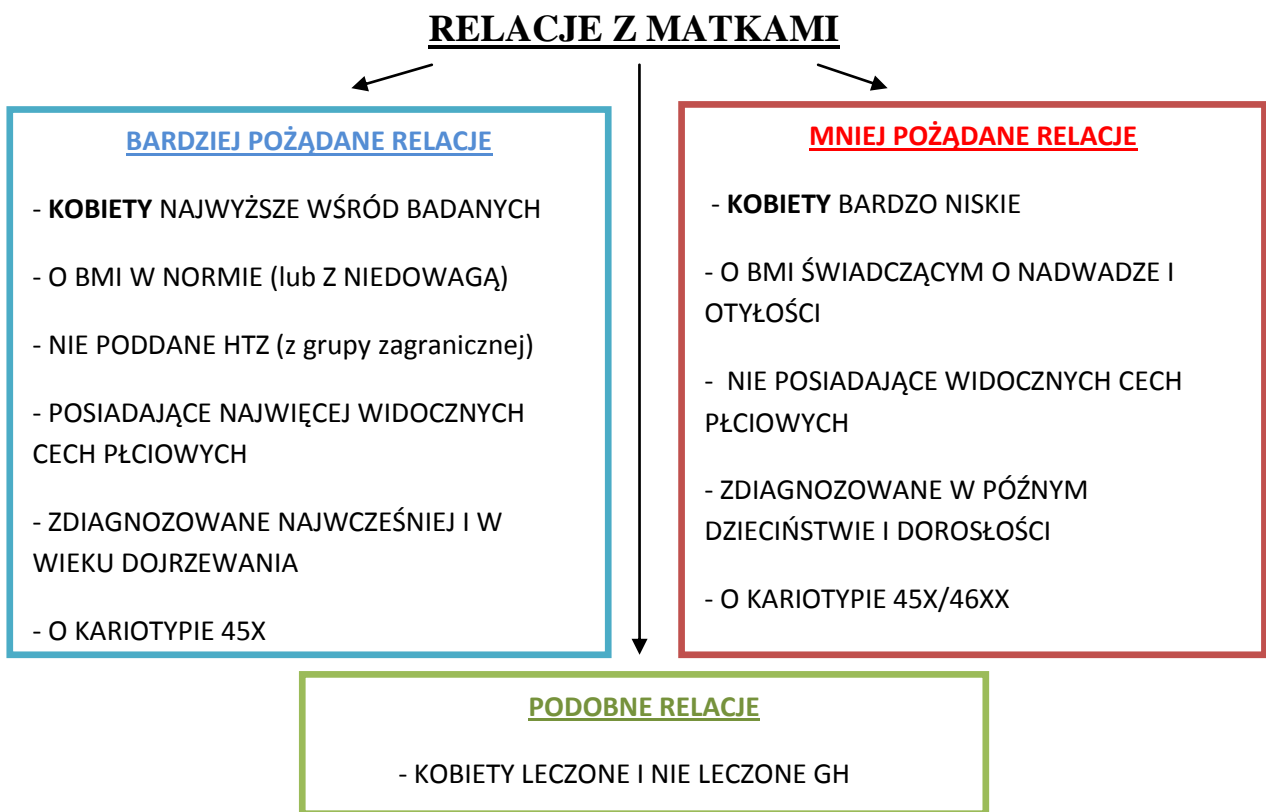
Zarówno matki, jak i ojcowie (zarówno w grupie polskiej jak i zagranicznej) najczęściej chronili nadmiernie córki z bardzo wczesną diagnozą ZT (przed 7 rokiem życia). Bardziej pożądane konstelacje postaw w relacji z matkami wykazywały kobiety zdiagnozowane we wczesnym dzieciństwie i wieku dojrzewania, zaś w relacji z ojcami – zdiagnozowane najwcześniej (do 6 r.ż.). Kobiety zdiagnozowane w wieku dojrzewania miały najgorsze relacje z ojcami. Bardziej pożądane środowisko wychowawcze tworzyli rodzice kobiet zdiagnozowanych we wczesnym i późnym dzieciństwie w porównaniu z diagnozą w okresie adolescencji i dorosłości. Wśród kobiet zdiagnozowanych w wieku dojrzewania dominował układ wychowawczy z pozytywną postawą matek i negatywną postawą ojców wobec córek.

² ang. *growth hormone*, hormon wzrostu

³ HTZ = *hormonalna terapia zastępcza* – terapia hormonami płciowymi, która w przypadku kobiet z ZT ma na celu przede wszystkim „sztuczne” wywołanie dojrzewania płciowego i jego utrzymanie przez okres jak najbardziej zbliżony do naturalnego przebiegu pokwitania

Ogólnie kobiety o kariotypie⁴ 45X lepiej funkcjonowały w relacjach z matkami i ojcami, oraz opisywały swoje środowisko wychowawcze jako bardziej sprzyjające, niż kobiety o kariotypie 45X/46XX.

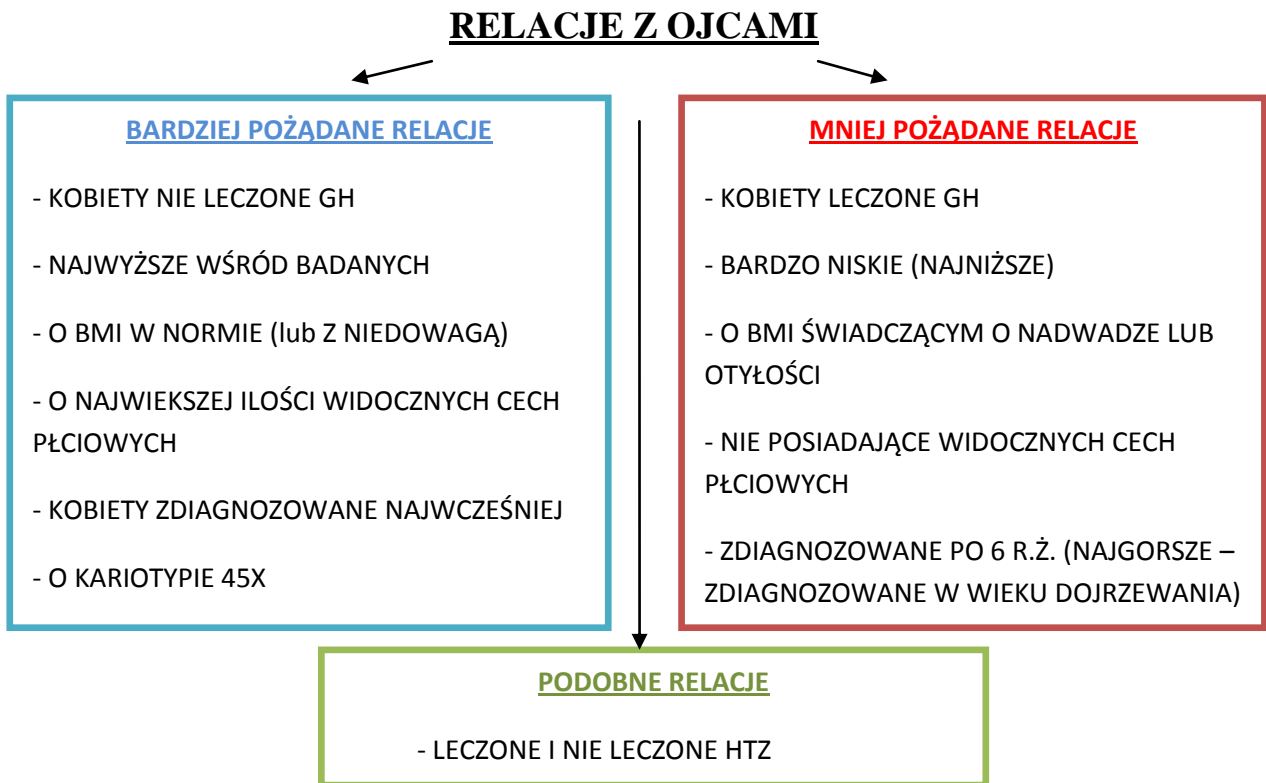
Rys. 1. Rodzaje relacji kobiet z ZT z matkami ze względu na leczenie GH, wzrost, BMI, leczenie HTZ, ilość widocznych cech płciowych, wiek diagnozy, oraz rodzaj kariotypu.



źródło: opracowanie na podstawie badań własnych

⁴ w analizie brano pod uwagę funkcjonowanie społeczne kobiet o kariotypach 45X oraz 45X/46XX, gdyż były to najliczniejsze grupy, w dodatku o wspólnej cesze (identycznym kariotypie).

Rys. 2. Rodzaje relacji kobiet z ZT z ojcami ze względu na leczenie GH, wzrost, BMI, leczenie HTZ, ilość widocznych cech płciowych, wiek diagnozy, oraz rodzaj kariotypu.



źródło: opracowanie na podstawie badań własnych

Funkcjonowanie kobiet z zespołem Turnera w relacjach z rodzeństwem

Większość kobiet przejawiała pozytywny układ postaw wobec rodzeństwa. Odrzucenie i rywalizacja występowały rzadko, zaś niekonsekwencję przejawiała co druga kobieta w grupie zagranicznej i co trzecia w grupie polskiej w odniesieniu do swojego brata/siostry. Rodzeństwo w większości akceptowało siostry z ZT, zdecydowanie częściej ochraniały je kobiety z grupy zagranicznej. W badanej grupie wzajemne relacje z rodzeństwem miały najczęściej charakter obustronnie pozytywny (średnio co druga badana). Nieco lepsze relacje z rodzeństwem miały kobiety polskie (mniej postaw odrzucenia, niekonsekwencji i nadmiernej ochrony).

Kobiety leczone i nie leczone GH wykazywały podobny układ w zakresie relacji z rodzeństwem. Kobiety leczone GH częściej wykazywały wobec swego rodzeństwa postawę rywalizacji, częściej były nadmiernie chronione i nieco częściej w relacjach z rodzeństwem odczuwały postawę negatywną z ich strony, niż kobiety nie leczone GH. Kobiety nie leczone GH częściej wykazywały wobec rodzeństwa postawę niekonsekwentną, nieco częściej były

też odrzucane. W grupie polskiej kobiety najniższe miały zdecydowanie najgorsze relacje z rodzeństwem (najczęściej występowały niepożądane postawy wobec i ze strony rodzeństwa oraz najmniej pożądaną układ konstelacji postaw). Natomiast w grupie kobiet z innych krajów różnice w relacjach z rodzeństwem były mniej widoczne, a najmniej pożądaną relacje wydawały się mieć kobiety o wzroście przeciętnym (najmniej pożądaną postawy wobec i ze strony rodzeństwa, przy jednoczesnej dominacji niekorzystnych konstelacji postaw). **Kobiety najniższe były najczęściej przez rodzeństwo nadmiernie chronione.** W grupie polskiej lepsze relacje z rodzeństwem miały kobiety o BMI w normie (bardziej pożądaną układ postaw rodzeństwa, bardziej pozytywny układ konstelacji postaw z rodzeństwem), zaś w grupie zagranicznej – kobiety o BMI wyższym niż normalne (zwłaszcza z nadwagą).

Kobiety leczone HTZ rzadziej odczuwały ze strony rodzeństwa skrajne postawy akceptacji i odrzucenia, niż nie leczone HTZ, częściej natomiast postrzegały swe rodzeństwo jako niekonsekwentne. Obustronnie negatywne relacje z rodzeństwem miało zdecydowanie więcej kobiet leczonych HTZ niż kobiet nie leczonych. W grupie polskiej najmniej pożądaną postawy wobec rodzeństwa przejawiały kobiety o dwóch widocznych cechach płciowych. Natomiast rodzeństwo przejawiało najgorszy układ postaw wobec kobiet nie posiadających widocznych cech płciowych. Konstelacje postaw w relacjach z rodzeństwem nie wykazały istotnych różnic ze względu na obecność widocznych cech płciowych u kobiet z ZT (podobny rozkład postaw pozytywnych i negatywnych). Natomiast w grupie kobiet z innych krajów generalnie najlepsze relacje z rodzeństwem miały kobiety o dwóch widocznych cechach płciowych (najbardziej pożądaną układ postaw wobec i ze strony rodzeństwa, bardziej pożądaną konstelacje postaw w relacjach z rodzeństwem). Lepsze relacje z rodzeństwem miały kobiety zdiagnozowane we wczesnym dzieciństwie i w okresie adolescencji, zaś gorsze - zdiagnozowane w późnym dzieciństwie i w okresie dorosłości. Najczęściej rodzeństwo chroniło nadmiernie kobiety zdiagnozowane we wczesnym dzieciństwie i w dorosłości (grupa polska), oraz we wczesnym i późnym dzieciństwie (grupa zagraniczna). Najczęściej rywalizowały z rodzeństwem kobiety zdiagnozowane najwcześniej. W grupie polskiej nieco lepsze relacje z rodzeństwem miały kobiety o kariotypie 45X/46XX (rzadziej odrzucały rodzeństwo, były odrzucane i nadmiernie chronione), zaś w grupie zagranicznej – kobiety o kariotypie 45X (częściej akceptowane, rzadziej nadmiernie chronione, wykazywały prawie trzykrotnie więcej obustronnie pozytywnych konstelacji postaw w relacjach z rodzeństwem).

Rys. 3. Rodzaje relacji kobiet z ZT z rodzeństwem ze względu na leczenie GH, wzrost, BMI, leczenie HTZ, ilość widocznych cech płciowych, wiek diagnozy, oraz rodzaj kariotypu.



źródło: opracowanie na podstawie badań własnych

Funkcjonowanie kobiet z zespołem Turnera w rodzinie prokreacji

Funkcjonowanie kobiet z zespołem Turnera w związkach partnerskich

Badania wskazały na słabe funkcjonowanie kobiet z ZT w płaszczyźnie relacji partnerskich. Niewiele ponad ¼ posiadała partnera (częściej w grupie Z), najczęstszą formą związku było małżeństwo, zaś teoretycznie najmniej trwałe konkubinaty były częstsze w grupie Z. Badane podejmowały kontakty z mężczyznami ze średnią częstością (częściej Polki). Najczęstsze kryteria doboru partnera były takie jak wśród kobiet zdrowych⁵ przy czym pojawiła się dodatkowa kategoria „akceptacji ze strony partnera”, poszukiwana u partnerów najczęściej. Większość badanych ufała partnerom i doświadczała z ich strony akceptacji, ponad ¾ związków wykazywało cechy miłości

⁵ badane za podstawowe kryteria owego doboru, podobnie jak w generalnej populacji kobiet, uznały wzajemną miłość i zafascynowanie, niezawodność partnera i możliwość uzyskania od niego wsparcia, oraz dojrzałość partnera (na podst. publikacji B.Wojciszke :Psychologia miłości, 1997).

kompletnej (najbardziej pożądanego typu miłości wg teorii Sternberga), drugą co do częstości występowania była miłość przyjacielska. W badanych związkach zaskakiwał jednak niski poziom namiętności i wysoki zaangażowania w krótkotrwałych i średnich związkach. Bezpieczny styl przywiązania występował rzadziej niż w populacji ogólnej u kobiet z Z. Badane częściej przejawiały nerwowo-ambivalentny styl przywiązania niż kobiety z populacji ogólnej. Kobiety nie posiadające aktualnie partnerów częściej przejawiały style bezpieczny i unikowy (częsty zwłaszcza u kobiet Z - być może to było powodem nie posiadania partnera). Spośród badanych kobiet, które nie miały partnera, większość tylko częściowo akceptowała ten stan, zdecydowanie bardziej akceptowały go Polki. Średnio co druga z badanych kobiet podjęła współżycie seksualne (częściej kobiety z zagranicy). Badane posiadające partnerów w zdecydowanej większości prowadziły stabilne życie seksualne i oceniały je jako raczej udane lub udane (wyżej Polki). Zdecydowanie najważniejszym powodem nie podejmowania współżycia był brak partnera. Religijne przyczyny nie podejmowania współżycia podawało trzykrotnie mniej badanych z Polski, niż z innych krajów⁶. Kobiety z innych krajów częściej nie podejmowały współżycia z powodu wstydu.

Kobiety leczone GH zdecydowanie lepiej funkcjonowały w relacjach partnerskich (bardziej ufały partnerom i częściej były przez nich akceptowane, częściej tworzyły bardziej pożądane typy miłości w związkach, rzadziej szukały w nich akceptacji) niż kobiety nie leczone GH, które jednak częściej nawiązywały kontakty z mężczyznami. Tymczasem wbrew temu i pozornemu przekonaniu o słabszym funkcjonowaniu bardzo niskich kobiet w płaszczyźnie relacji partnerskich, w niniejszych badaniach, to właśnie kobiety o wzroście bardzo niskim (najniższe w badanej grupie) funkcjonowały w tym zakresie najlepiej (nieco rzadziej jedynie nawiązywały kontakty z mężczyznami, natomiast w samych kontaktach funkcjonowały lepiej, w tym także częściej podejmowały aktywność seksualną). Natomiast kobiety najwyższe w badanej grupie wprawdzie najczęściej podejmowały kontakty z mężczyznami, ale już w samych związkach funkcjonowały gorzej (czuły się mniej akceptowane, rzadziej ufały partnerom, tworzyły związki o mniej pożądanym typach miłości). Wśród badanych kobiet istniało wiele różnic w funkcjonowaniu w relacjach z partnerem ze względu na ich BMI, jednakże trudno jednoznacznie określić, która z grup

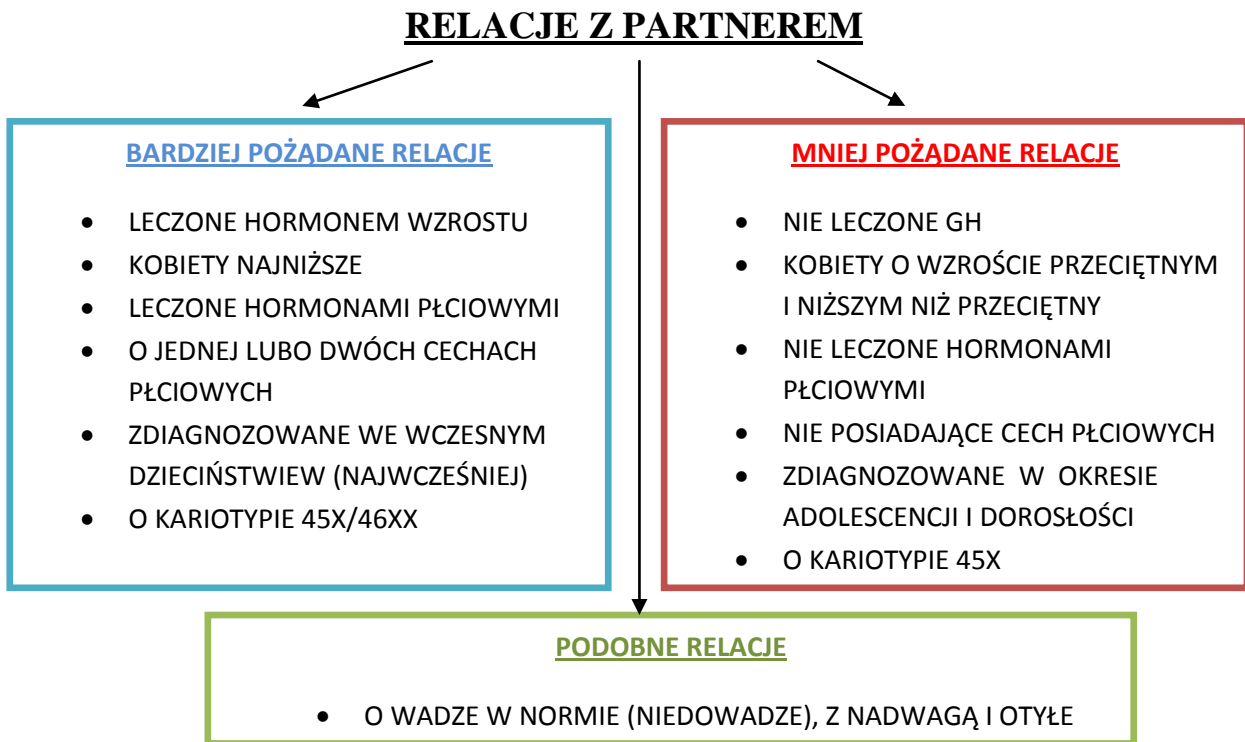
⁶ dziwi to zwłaszcza w obliczu faktu, iż aż 96% Polaków deklaruje katolicyzm (Komunikat CBOS: Znaczenie religii w życiu Polaków, oprac. R. Boguszewski, Warszawa, 2006)

funkcjonowała w tym zakresie najlepiej (kobiety o BMI w normie rzadziej nawiązywały kontakty z mężczyznami, natomiast kobiety z nadwagą i otyłe częściej czuły się nie akceptowane, wstydziły się własnego wyglądu i nie w pełni ufały partnerom; kobiety otyłe zdecydowanie najgorzej funkcjonowały w życiu seksualnym – głównie z powodu wstydu i braku poczucia akceptacji).

Kobiety leczone hormonami płciowymi lepiej funkcjonowały w relacjach partnerskich (częściej czuły się akceptowane, ufały partnerom, tworzyły bardziej pożądane typy miłości, rzadziej wstydziły się swej fizyczności przed partnerami) niż kobiety nie leczone HTZ, które nieco częściej podejmowały kontakty z mężczyznami (w tym kontakty intymne), lecz w samych tych kontaktach funkcjonowały gorzej. Lepiej funkcjonowały w tym zakresie kobiety o jednej lub dwóch widocznych cechach płciowych niż kobiety nie posiadające owych cech, które znacznie częściej szukały u partnerów wsparcia, najrzadziej czuły się akceptowane, częściej przejawiały nerwowo-ambiwalentny i unikowy styl przywiązania w relacji z partnerem. Najlepiej wydawały się w tym zakresie funkcjonować kobiety o dwóch cechach (także w sferze seksualnej). Kobiety nie leczone HTZ i nie posiadające cech płciowych tworzyły najczęściej związki o niskich wynikach w skali namiętności i intymności, zaś niewspółmiernie wysokich (do stażu związku) - w skali zaangażowania.

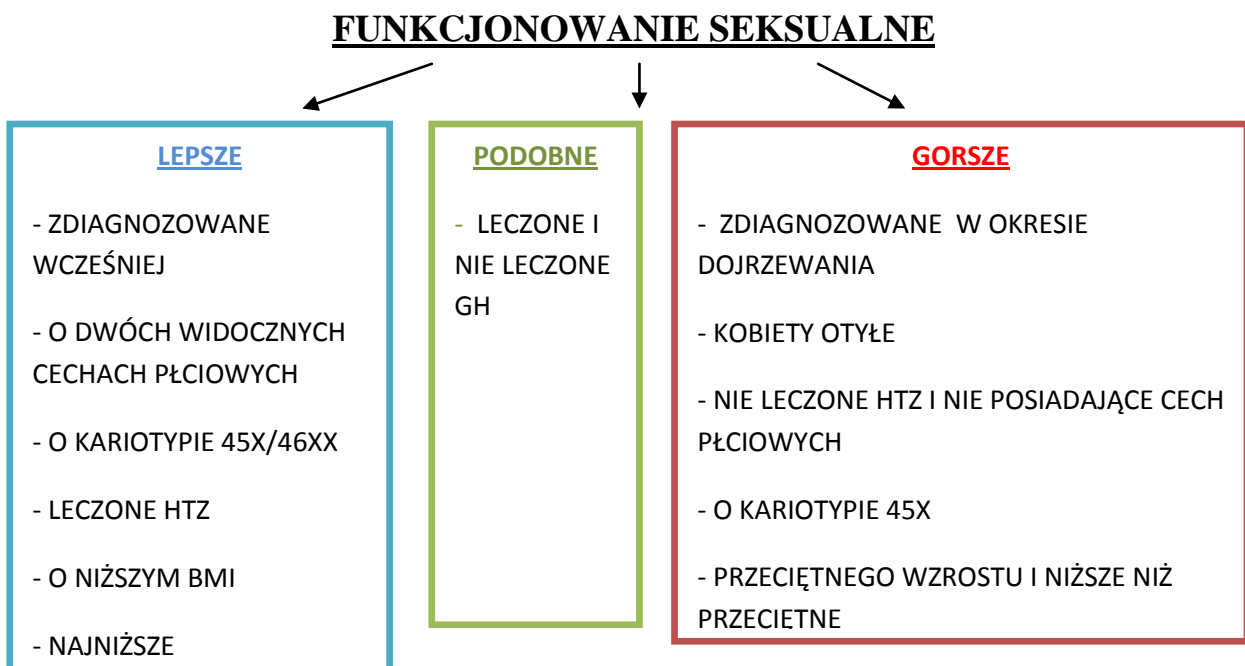
Najlepiej w relacjach partnerskich funkcjonowały kobiety zdiagnozowane najwcześniej (do szóstego roku życia), najgorzej zaś – zdiagnozowane w okresie adolescencji (najgorzej także funkcjonowały w życiu seksualnym) i dorosłości (częściej nawiązywały one kontakty z mężczyznami – w tym kontakty intymne – jednak zdecydowanie gorzej w nich funkcjonowały). Generalnie lepiej w badanym zakresie funkcjonowały kobiety zdiagnozowane wcześniej (przed 13 r.ż.) niż później (w lub po 13 r.ż.): zwłaszcza zdiagnozowane do 6 r.ż. - najczęściej tworzyły związki małżeńskie i generalnie najlepiej funkcjonowały w związkach z mężczyznami, najrzadziej spośród badanych grup przejawiały styl nerwowo-ambiwalentny w relacji z nimi. Generalnie w badanej grupie nieco lepiej w zakresie relacji z mężczyznami funkcjonowały kobiety o kariotypie 45X/46XX (także w relacjach intymnych), niż o kariotypie 45X.

Rys. 4. Rodzaje relacji kobiet z ZT z partnerami ze względu na leczenie GH, wzrost, BMI, leczenie HTZ, ilość widocznych cech płciowych, wiek diagnozy, oraz rodzaj kariotypu.



źródło: opracowanie na podstawie badań własnych

Rys. 5. Funkcjonowanie seksualne kobiet z ZT ze względu na leczenie GH, wzrost, BMI, leczenie HTZ, ilość widocznych cech płciowych, wiek diagnozy, oraz rodzaj kariotypu.



źródło: opracowanie na podstawie badań własnych

Funkcjonowanie kobiet z zespołem Turnera w relacjach z dziećmi⁷

Skrajnie mały odsetek badanych kobiet realizował się w macierzyństwie (7%), czego powodem mogły być typowe dla ZT problemy z płodnością, oraz pośrednio – brak partnera (ponad 70%). Żadna z badanych kobiet nie była matką biologiczną, 80% spośród posiadających dzieci adoptowało je. Jako matki badane najczęściej akceptowały swe dzieci.

Funkcjonowanie kobiet z zespołem Turnera w środowisku pozarodzinnym

Funkcjonowanie kobiet z zespołem Turnera w kontaktach w instytucjach wsparcia

Blisko połowa badanych kobiet należała do instytucji wsparcia. Nieco więcej badanych utrzymywało w nich nieformalne kontakty z innymi członkami niż kontakty formalne.

Badania nie wykazały istotnej różnicy pomiędzy kobietami leczonymi i nie leczonymi GH w zakresie przynależności do stowarzyszeń wsparcia dla kobiet z ZT. W odniesieniu do polskich kobiet z ZT różnica ta mogła być bardziej widoczna przed 1997 rokiem, kiedy leczenie hormonem wzrostu zostało wprowadzone jako wysokospecjalistyczna procedura medyczna refundowana przez NFZ (wcześniej to właśnie stowarzyszenia były głównym organizatorem zbiórek pieniędzy na zakup hormonu wzrostu). Do instytucji wsparcia częściej należały natomiast kobiety o wzroście przeciętnym i niższym niż przeciętne, niż kobiety bardzo niskie, oraz podobny odsetek kobiet o BMI w normie (lub niższym), z nadwagą i otyłych, i poddanych/nie poddanych HTZ. W polskiej grupie badanych przynależność do instytucji wsparcia była zdecydowanie najwyższa wśród kobiet o dwóch widocznych cechach płciowych, zaś w grupie zagranicznej nie odnotowano w tym zakresie istotnych różnic. Najczęściej do instytucji wsparcia należały kobiety zdiagnozowane najwcześniej i najpóźniej (zależność ta była widoczna zwłaszcza w grupie polskiej), częściej o kariotypie 45X/46XX, niż 45X.

⁷ Z uwagi na skrajnie małą grupę kobiet posiadających dzieci (n=5), niemożliwe było dokonanie analizy statystycznej oceniającej ewentualny wpływ leczenia GH, HTZ, wieku diagnozy i kariotypu na macierzyństwo

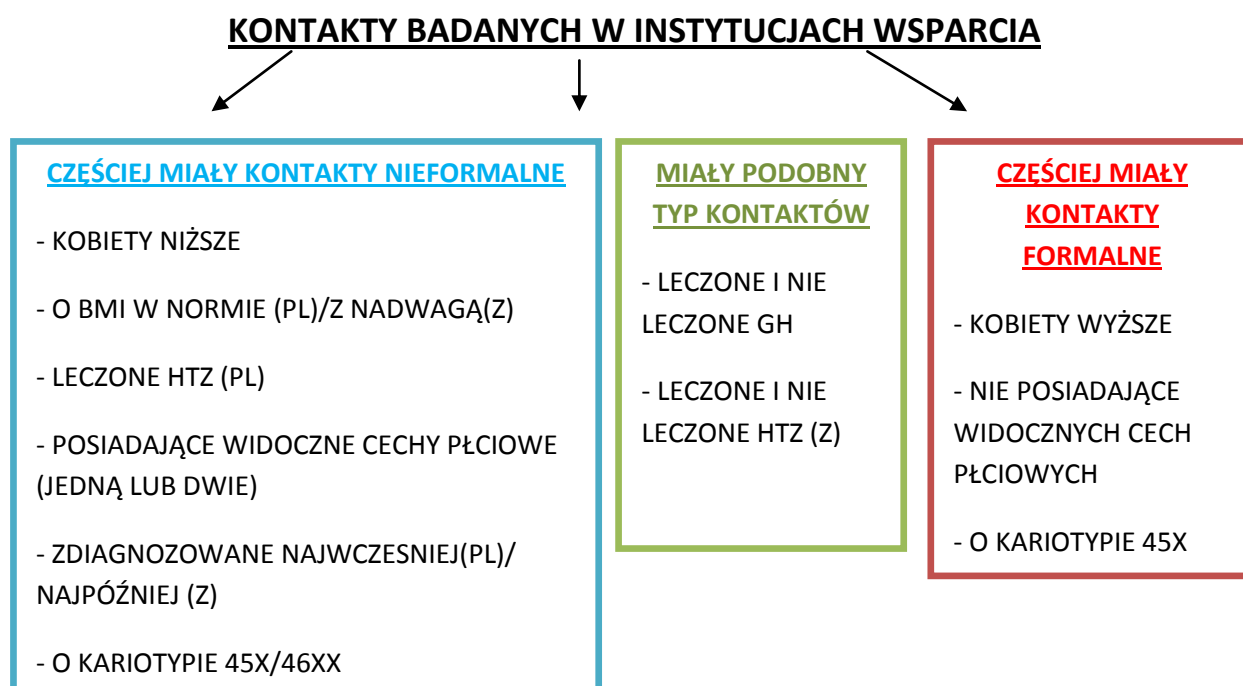
Rys. 6. Przynależność kobiet z ZT do instytucji wsparcia ze względu na leczenie GH, wzrost, BMI, leczenie HTZ, ilość widocznych cech płciowych, wiek diagnozy, oraz rodzaj kariotypu.



źródło: opracowanie na podstawie badań własnych

Nie wykazano zależności pomiędzy stosowaniem terapii GH a typem utrzymywania kontaktów w stowarzyszeniach. Generalnie kobiety niższe miały częściej nieformalne kontakty w owych instytucjach niż kobiety wyższe. Kontakty nieformalne w owych instytucjach były częstsze w grupie polskich kobiet o BMI w normie i – przeciwnie - kobiet z nadwagą z innych krajów. Polskie kobiety leczone HTZ częściej utrzymywały kontakty nieformalne w instytucjach wsparcia niż kobiety nie leczone, zaś w grupie kobiet z innych krajów nie zanotowano takiej różnicy. Najlepsze kontakty w owych instytucjach miały kobiety posiadające jedną (grupa Z) lub dwie (grupa PL i Z) z widocznych cech płciowych, najgorsze – kobiety nie posiadające owych cech. Wiek diagnozy nie korelował z częstością utrzymywania kontaktów nieformalnych w całej badanej grupie, natomiast wykazał różnice ze względu na narodowość badanych: najczęściej kontakty nieformalne w grupie PL utrzymywały kobiety zdiagnozowane najwcześniej, zaś w grupie Z – najpóźniej. Nieformalne, przyjacielskie kontakty w instytucjach wsparcia miały częściej kobiety o kariotypie 45X/46XX.

Rys.7. Rodzaje kontaktów kobiet z ZT w instytucjach wsparcia ze względu na leczenie GH, wzrost, BMI, leczenie HTZ, ilość widocznych cech płciowych, wiek diagnozy, oraz rodzaj kariotypu.



źródło: opracowanie na podstawie badań własnych

Funkcjonowanie kobiet z zespołem Turnera w życiu zawodowym

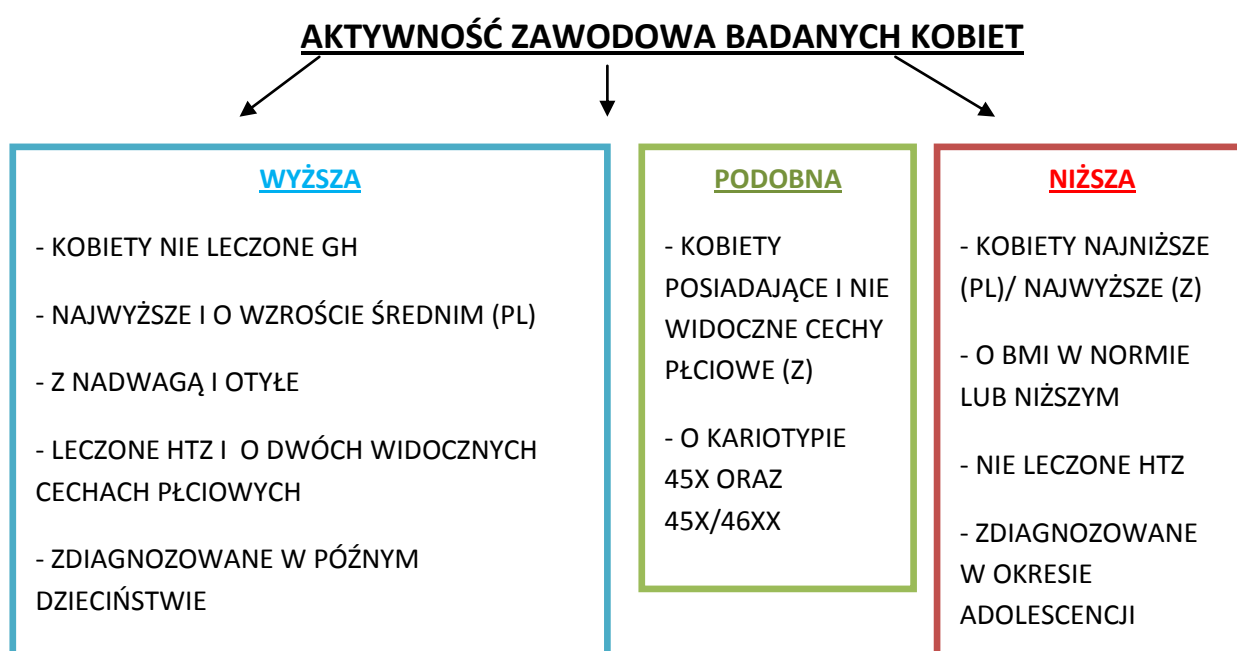
Badania dały optymistyczne wyniki w kwestii aktywności zawodowej kobiet z ZT: w obu grupach (PL i Z) była ona najczęściej na wysokim poziomie (po ok. 60%). 30% badanych w grupie PL i 17% w grupie Z nie było aktywnych zawodowo. Polskie kobiety z ZT gorzej funkcjonowały w tym zakresie niż kobiety z innych krajów (prawie dwukrotnie częściej nie były aktywne zawodowo).

Poziom aktywności zawodowej był nieco wyższy wśród kobiet nie leczonych GH. W polskiej grupie badanych najwyższą aktywność zawodową wykazywały kobiety najwyższe w badanej grupie (mała grupa), następnie kobiety o wzroście średnim w badanej grupie, zaś najniższą – kobiety najniższe, zaś odwrotnie sytuacja wyglądała w grupie zagranicznej, gdzie najniższą aktywność zawodową wykazywały kobiety najwyższe. Kobiety o BMI w normie lub niższym wykazywały nieco niższy poziom aktywności zawodowej niż kobiety o BMI wyższym niż prawidłowe. Poziom aktywności zawodowej był wyższy wśród kobiet leczonych HTZ, niż wśród nie leczonych. W dodatku kobiety z Polski znacznie gorzej funkcjonowały pod tym względem niż kobiety z innych krajów. W polskiej grupie badanych aktywność zawodowa była zdecydowanie najwyższa wśród kobiet o dwóch widocznych

cechach płciowych, natomiast najgorzej w tym zakresie funkcjonowały kobiety o jednej widocznej cesze płciowej. W grupie badanych z innych krajów aktywność zawodowa była na podobnym poziomie we wszystkich grupach.

Najwyższą aktywność zawodową wykazywały kobiety zdiagnozowane w późnym dzieciństwie, zaś najgorzej w tym zakresie funkcjonowały kobiety zdiagnozowane w okresie adolescencji. W całej badanej grupie poziom aktywności zawodowej był podobny wśród kobiet o kariotypie 45X i 45X/46XX.

Rys. 8. Aktywność zawodowa kobiet z ZT ze względu na leczenie GH, wzrost, BMI, leczenie HTZ, ilość widocznych cech płciowych, wiek diagnozy, oraz rodzaj kariotypu.

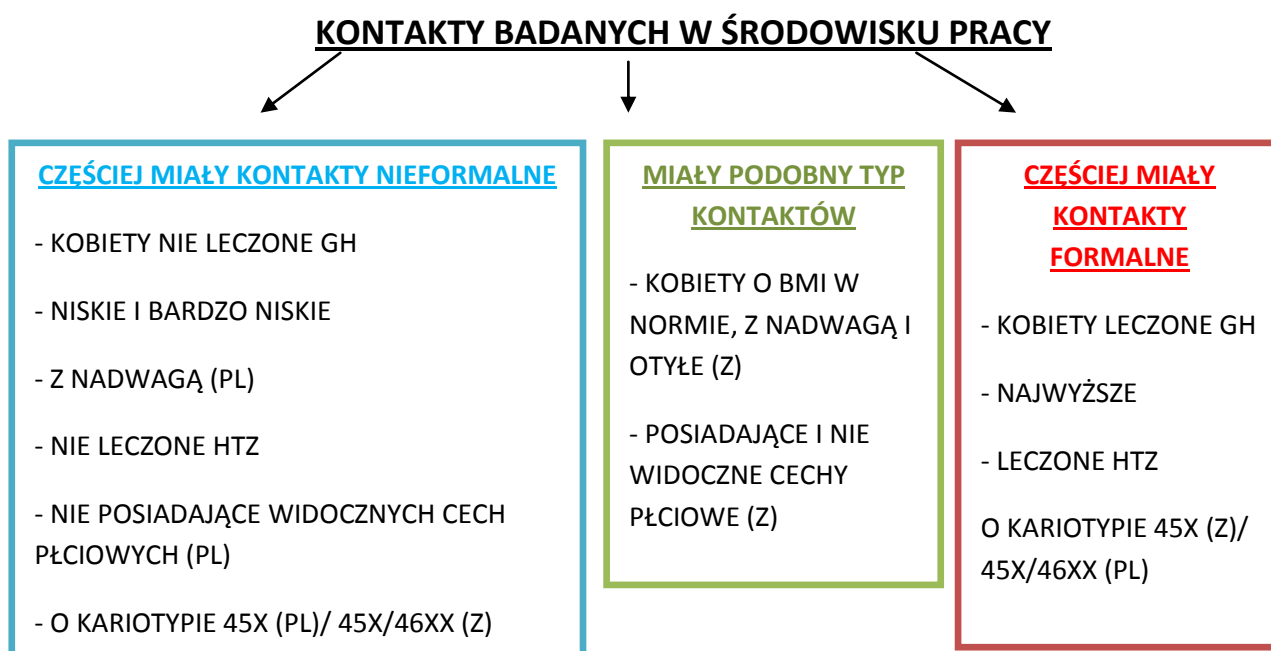


źródło: opracowanie na podstawie badań własnych

Kobiety nie leczone GH zdecydowanie częściej utrzymywały nieformalne, przyjacielskie kontakty w pracy niż kobiety leczone GH. Kobiety niższe (niższe niż przeciętne i bardzo niskie) częściej utrzymywały nieformalne, przyjacielskie kontakty w środowisku pracy niż kobiety najwyższe. W grupie PL kontakty nieformalne dominowały wśród kobiet z nadwagą, zaś w grupie Z BMI nie wykazało wpływu na typ kontaktów w środowisku pracy. Kobiety nie leczone HTZ częściej utrzymywały nieformalne, przyjacielskie kontakty w pracy niż kobiety leczone HTZ. W grupie PL najlepsze kontakty w środowisku pracy miały kobiety nie posiadające widocznych cech płciowych, zaś w grupie Z kontakty w środowisku pracy nie wykazały różnic ze względu na ilość widocznych cech

płciowych. Generalnie, w całej grupie, oraz w grupie z zagranicy kontakty nieformalne dominowały wśród kobiet o kariotypie 45X/46XX, zaś w grupie polskiej – wśród kobiet o kariotypie 45X.

Rys.9. Rodzaje kontaktów kobiet z ZT w środowisku pracy ze względu na leczenie GH, wzrost, BMI, leczenie HTZ, ilość widocznych cech płciowych, wiek diagnozy, oraz rodzaj kariotypu.



źródło: opracowanie na podstawie badań własnych

Funkcjonowanie kobiet z zespołem Turnera w kontaktach towarzyskich i relacjach przyjaźni

Badania dały optymistyczne⁸ wyniki dotyczące funkcjonowania kobiet z zT w zakresie kontaktów towarzyskich i relacji przyjaźni: zdecydowana większość badanych utrzymywała owe kontakty często lub bardzo często, ponad połowa utrzymywała ze znajomymi głównie kontakty bezpośrednie, wbrew pozorom braku „otwartości”, średnio połowa deklarowała ekstrawersję w zakresie potrzeby kontaktowania się z innymi, większość także oceniała swe życie towarzyskie jako przynajmniej „raczej

⁸ W świetle faktu iż wiele wcześniejszych prac dotyczących nawiązywania i utrzymywania kontaktów towarzyskich przez dziewczęta i kobiety z ZT wskazuje, że bywają one ograniczone i nie są ich mocną stroną

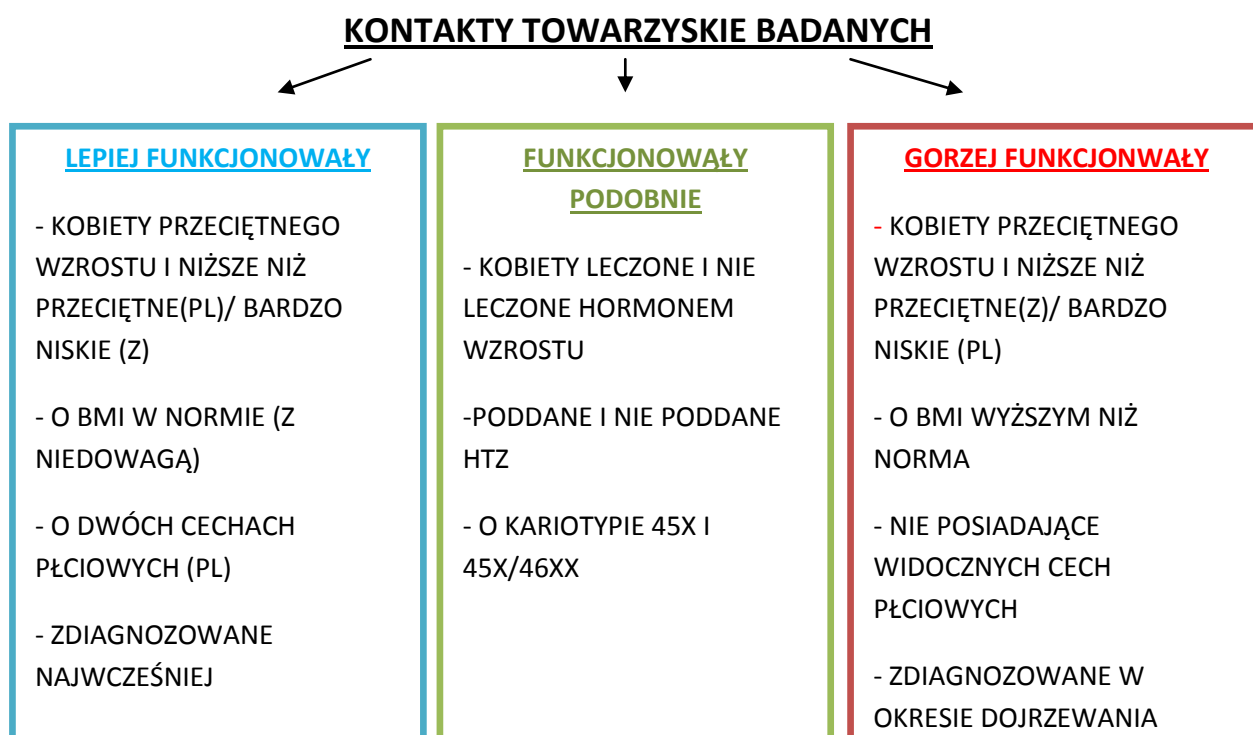
udane” (nieco wyżej Polki). Bardzo rzadko natomiast badane kobiety były ich inicjatorkami kontaktów towarzyskich (zwłaszcza Polki).

Zdecydowana większość badanych kobiet posiadała przyjaciół (częściej Polki). Kryteria doboru przyjaciół były podobne jak w ogólnej populacji⁹: najwyżej badane ceniły otrzymywanie wsparcia ze strony przyjaciół, pozytywne cechy ich osobowości, podobieństwo przyjaciół do badanych oraz akceptację z ich strony (badane z Polski znacznie częściej dobierały przyjaciół na podstawie tego, w jakim stopniu są przez nich akceptowane i manifestują zachowania podnoszące ich samoocenę).

Badania nie wykazały istotnych różnic między funkcjonowaniem kobiet leczonych i nie leczonych GH w zakresie kontaktów towarzyskich. Lepiej w kontaktach towarzyskich funkcjonowały kobiety wyższe z PL, i najniższe z innych krajów. Nieco lepiej (zwłaszcza w grupie PL) w kontaktach towarzyskich funkcjonowały kobiety o BMI w normie/ z niedowagą niż kobiety o BMI nieprawidłowym (z nadwagą). Generalnie kobiety leczone HTZ nieco częściej utrzymywały bezpośrednie kontakty ze znajomymi niż nie leczone, pomimo, że były częściej introwertykami (w przeciwieństwie do kobiet nie leczonych HTZ , które częściej były ekstrawertykami - zwłaszcza badane z zagranicy). Kobiety leczone i nie leczone HTZ podobnie oceniały swe życie towarzyskie. W płaszczyźnie kontaktów towarzyskich najlepiej funkcjonowały kobiety o 2 widocznych cechach płciowych, zaś najgorzej kobiety nie posiadające widocznych cech płciowych. Najlepiej w zakresie kontaktów towarzyskich funkcjonowały kobiety zdiagnozowane najwcześniej, które nie tylko najczęściej je inicjowały i utrzymywały, ale także najwyżej oceniały. Słabo w zakresie kontaktów towarzyskich funkcjonowały kobiety zdiagnozowane w okresie adolescencji. Nie zanotowano istotnych różnic w funkcjonowaniu społecznym badanych kobiet ze względu na ich kariotyp.

⁹ por. Wosińska (2004), Psychologia życia społecznego. Podręcznik psychologii społecznej dla praktyków i studentów, GWP, Gdańsk.

Rys.11. Rodzaje kontaktów towarzyskich kobiet z ZT ze względu na leczenie GH, wzrost, BMI, leczenie HTZ, ilość widocznych cech płciowych, wiek diagnozy, oraz rodzaj kariotypu.



źródło: opracowanie na podstawie badań własnych

Kobiety leczone GH nieco częściej posiadały przyjaciół. Kobiety nie leczone GH częściej szukały u przyjaciół wsparcia i akceptacji (zwłaszcza PL). Osiągnięty wzrost ciała nie wykazał korelacji z faktem posiadania przyjaciół ani kryteriami ich doboru. Najczęściej przyjaciół posiadały kobiety otyłe. W związkach przyjaźni lepiej funkcjonowały w grupie PL kobiety o BMI w normie zaś w grupie kobiet Z – kobiety z nadwagą i otyłe. Kobiety leczone i nie leczone HTZ, w podobnym stopniu posiadały przyjaciół. dla kobiet nie leczonych HTZ istotniejsza niż dla kobiet leczonych była akceptacja ze strony przyjaciół (zwłaszcza w grupie PL). Nie odnotowano różnic w zakresie relacji przyjacielskich (posiadania przyjaciół, kryteriów ich doboru) kobiet z ZT ze względu na występowanie u nich widocznych cech płciowych. W związkach przyjacielskich najrzadziej szukały akceptacji kobiety zdiagnozowane najwcześniej, najczęściej zaś zdiagnozowane w okresie adolescencji (głównie Polki). Badania nie wykazały także istotnych różnic między kobietami o kariotypie 45X oraz 45X/46XX w zakresie posiadania przyjaciół ani kryteriów ich doboru. Badane z Polski o kariotypie 45X wykazywały największą potrzebę akceptacji ze strony przyjaciół.

Rys.12. Rodzaje relacji przyjacielskich kobiet z ZT ze względu na leczenie GH, wzrost, BMI, leczenie HTZ, ilość widocznych cech płciowych, wiek diagnozy, oraz rodzaj kariotypu.



źródło: opracowanie na podstawie badań własnych

Postulaty pedagogiczne, medyczne i społeczne

1. W zakresie procesu diagnostycznego ZT¹⁰ powinno dążyć się do obniżenia wieku jego rozpoznania¹¹. Rozpoznanie zespołu Turnera u badanych kobiet nastąpiło w większości przypadków relatywnie późno (ponad 1/3 kobiet została zdiagnozowana dopiero w okresie normalnego pojawienia się pokwitania (12-18 r.ż.), lub w życiu dorosłym (po 18 r.ż.)! Ku konieczności wczesnej diagnozy ZT skłaniają nie tylko pobudki typowo medyczne (możliwość wczesnego wykrycia niektórych wad, odpowiedniego przygotowania matki do porodu dziewczynki z ZT, zastosowania wczesnego i adekwatnego leczenia wad wrodzonych i optymalnego leczenia hormonem wzrostu i

¹⁰ pewne cechy morfologiczne pozwalają na wykrycie ZT już w życiu płodowym i zaraz po urodzeniu.

¹¹ statystyki pokazują, że wiek diagnozy ZT na przestrzeni lat obniża się, jednak nadal wiele dziewcząt zostaje zdiagnozowanych zbyt późno (w 1982 r. około 33% dziewcząt diagnozowano dopiero w okresie dojrzewania (badania amerykańskie, Hall, Sybert, Williamson et al., 1982), w 1991 ok. 45% dziewcząt diagnozowano w wieku powyżej 12 lat, zaś w 2003 roku aż 48% diagnozowano w wieku 1-12 lat (badania belgijskie, Massa, Verlinde, De Schepper, et al., 2005); obniżenie wieku diagnozy ZT wynika prawdopodobnie z kilku czynników: wzrostu świadomości ZT wśród lekarzy, większej dostępności leczenia hormonem wzrostu i rosnącej powszechności publikacji naukowych na temat ZT.

hormonami płciowymi)¹², ale i ukazane w niniejszych badaniach przyczyny natury psychologiczno-społecznej: badane zdiagnozowane najwcześniej (przed ukończeniem 7 roku życia) odznaczały się najwyższym poziomem funkcjonowania we wszystkich badanych obszarach (w relacjach z matkami, ojcami i rodzeństwem, relacjach z partnerami, życiu seksualnym, kontaktach w instytucjach wsparcia, kontaktach towarzyskich i relacjach przyjaźni) niż kobiety zdiagnozowane w okresie późniejszym (w późnym dzieciństwie, adolescencji i dorosłości).

2. Leczenie hormonem wzrostu powinno być zastosowane w optymalnym i sensytywnym okresie życia dla uzyskania jak najlepszych efektów (adekwatnego, czyli wyższego wzrostu finalnego¹³). Zasadność terapii hormonem wzrostu z medycznego punktu widzenia potwierdza wiele badań. Niniejsze badania pokazały, że kobiety leczone GH lepiej funkcjonowały także w relacjach z partnerem i relacjach przyjaźni niż nie leczone GH. Relacje z matkami, z rodzeństwem, funkcjonowanie w instytucjach wsparcia, życie seksualne i kontakty towarzyskie były na podobnym poziomie w obu grupach (leczonych i nie leczonych GH), zaś kobiety najwyższe w badanej grupie lepiej funkcjonowały w relacjach z obojgiem rodziców, relacjach z rodzeństwem, życiu zawodowym i seksualnym w porównaniu z kobietami niższymi niż przeciętne, a zwłaszcza najniższymi. Trwają dyskusje nad efektami ubocznymi leczenia GH, jednak obecnie większość naukowców skłania się ku stwierdzeniu, iż korzyści (zarówno natury medycznej jak i psychologicznej) owej terapii znacznie przewyższają ewentualne efekty niepożądane.
3. Leczenie hormonami płciowymi powinno być zastosowane w optymalnym wieku¹⁴ dla uzyskania jak najlepszych efektów w postaci indukcji pokwitania i związanym z nim rozwojem drugo- i trzeciorzędowych cech płciowych. Badania pokazały, iż kobiety leczone hormonami płciowymi, lepiej funkcjonowały w relacjach z partnerami, życiu seksualnym, kontaktach w instytucjach wsparcia, życiu zawodowym i relacjach z przyjaciółmi niż kobiety nie poddane terapii hormonami płciowymi, zaś posiadające

¹² na gruncie polskim pomocny w obniżeniu wieku diagnozy ZT ma być, wprowadzony w 2006 roku, *Program badań prenatalnych NFZ*, którego głównym celem jest umożliwienie wczesnego wykrycia wad już w życiu płodowym

¹³ wzrost kobiety z ZT niepoddanej leczeniu stymulującemu wzrastanie jest o około 23 cm mniejszy od wzrostu przeciętnej kobiety

¹⁴ Obecnie, zgodnie z wytycznymi Bondy i in. Z 2007 i 2008 roku zaleca się by rozpocząć podawanie estrogenów od 12 roku życia

najwięcej widocznych cech płciowych¹⁵ lepiej funkcjonowały w relacjach w rodzinie pochodzenia (z rodzicami i rodzeństwem), relacjach z partnerem i życiu seksualnym, kontaktach w instytucjach wsparcia, życiu zawodowym i dodatkowo w grupie polskiej – w kontaktach w stowarzyszeniach, niż kobiety nie posiadające owych cech. Zatem estrogenoterapia jednoznacznie pozytywnie wpływała na jakość życia kobiet z ZT.

4. Liczne badania wskazują na zbyt wysoki przeciętny *wskaźnik masy ciała* (BMI)¹⁶ wśród kobiet z ZT. Należy zatem wdrażać wszelkie możliwe (obok terapii GH) czynniki sprzyjające ukształtowaniu prawidłowego BMI u kobiet z ZT, tzn. odpowiednio dawkowaną aktywność fizyczną, dietę, „zdrowy” styl życia (przydatna może być tu pomoc np. dietetyka)¹⁷. Niniejsze badania pokazały bowiem, iż kobiety o prawidłowym BMI (lub niższym) lepiej funkcjonowały w takich aspektach jak relacje w rodzinie pochodzenia (z matkami, ojcami i rodzeństwem), kontaktach w instytucjach wsparcia, kontaktach towarzyskich, a dodatkowo kobiety polskie - w relacjach przyjaźni, niż kobiety o BMI zbyt wysokim (z nadwagą i otyłe).
5. W zakresie relacji z ojcami powinno dążyć się do pełniejszego uczestnictwa ojców w procesie wychowania i leczenia córek zdiagnozowanych w okresie dojrzewania. Funkcjonowały one najgorzej zwłaszcza w relacjach partnerskich i życiu seksualnym w wieku dorosłym, na co mogły mieć wpływ niepożądane w większości relacje z ojcami w okresie dojrzewania. Obecność ojca i jakość jego relacji z córką ma ogromne znaczenie w okresie jej dojrzewania. Relacje z ojcem mają wpływ na przyszłe życie uczuciowe córki, oraz pełnienie przez nią w przyszłości ról żony i matki. Także poczucie własnej wartości i kobiecości, oraz zadowolenie z własnej seksualności w dużym stopniu zależą od jakości relacji z ojcem, a przede wszystkim od tego, czy córka jest przez niego akceptowana, przy czym należy podkreślić iż to właśnie okres dojrzewania (adolescencji) ma szczególne znaczenie dla kształtowania się samooceny i samoakceptacji. Zapewnienie odpowiedniej pomocy psychologicznej i wsparcia ojcom oraz córkom mogłoby odnieść pożądane

¹⁵ W badaniach brano pod uwagę dwie trzeciorzędowe cechy płciowe: występowanie piersi oraz żeńskich proporcji ciała; w analizie wpływu cech płciowych na funkcjonowanie społeczne nie uwzględniono natomiast występowania lub nie owłosienia łonowego, które po pierwsze nie jest cechą społecznie „widoczną”, po drugie - część badań nt. ZT sugeruje, że *pubarche* (rozwój owłosienia łonowego) nie jest w ZT zaburzony

¹⁶ ang. *body mass index*, wskaźnik masy ciała, oblicza się go dzieląc masę ciała (kilogramy) przez jego wysokość (metry) podniesioną do kwadratu

¹⁷ dodatkowo działania te wspomagają profilaktykę osteoporozy i cukrzycy typu II, na których wystąpienie kobiety z ZT są bardziej narażone niż kobiety z populacji ogólnej

efekty w zakresie poprawy relacji córka-ojciec, zwłaszcza u kobiet zdiagnozowanych w okresie dojrzewania.

6. Leczenie hormonami płciowymi/ hormonem wzrostu (=konieczność codziennego przyjmowania hormonów płciowych w postaci doustnej i/lub codziennych iniekcji hormonu wzrostu¹⁸) może być trudnym problemem psychologicznym nie tylko dla dziewcząt z ZT, ale i dla ich rodziców oraz rodzeństwa. Kobiety leczone hormonami płciowymi gorzej funkcjonowały w relacjach z matkami (w grupie badanych z zagranicy), oraz rodzeństwem, zaś leczone hormonem wzrostu – w relacjach z ojcami. Należy zadbać o odpowiednie przeszkolenie rodziców (oraz starszych dziewcząt) w zakresie wykonywania zastrzyków, oraz zapewnić całej rodzinie odpowiednie wsparcie psychologiczne i edukacyjne (także w zakresie odpowiedniego przekazania informacji o potrzebie przyjmowania leków najmłodszym dziewczynkom z ZT).
7. Należy otoczyć odpowiednią opieką psychologiczną rodziców dziewczynek i dziewcząt z ZT, zwłaszcza w okresie diagnozy i krótko po nim, bez względu na wiek diagnozy. Rozpoznanie ZT zwykle modyfikuje relacje i sposób funkcjonowania rodziny chorego dziecka, dlatego niezwykle ważne jest odpowiednie poinformowanie rodziców o chorobie córki¹⁹: choroba genetyczna dziecka stanowi ogromny szok dla rodziców, gdyż zwykle oczekują oni że będzie ono zdrowe i podobne do nich, tymczasem dziewczynka z ZT nie jest ani do nich podobna, ani zdrowa, a rodzice muszą przeżyć swoistą „żałobę”, której celem jest rozstanie się z obrazem wymarzonego, idealnego dziecka i zaakceptowanie go takim, jakie jest. Badania pokazały, że kobiety najniższe, nie posiadające cech płciowych, o BMI wyższym niż normalne, miały zdecydowanie gorsze relacje z rodzicami niż kobiety o bardziej „pożądanym” społecznie wyglądzie. Prawidłowość ta nie potwierdziła się w odniesieniu do kobiet o kariotypie 45X (teoretycznie posiadających najwięcej stygmatów turnerowskich).
8. Jednym z zadań opieki nad chorymi z ZT powinno być wsparcie psychologiczne ukierunkowane na samoakceptację i umiejętność „zdrowego” funkcjonowania w związkach partnerskich, w których u badanych kobiet zaskakiwał niski poziom

¹⁸ konieczność codziennych iniekcji GH, zwłaszcza u małych dzieci może powodować niezrozumiały ból (często zadawany przez rodzica) i lęk

¹⁹ tzw. *modelowa procedura informowania* Cunninghama, Morgana i McGuckena zakłada jak najszybsze informowanie rodziców o chorobie dziecka, przekazanie informacji obojgu rodzicom, oraz udzieleniu im dokładnych informacji i wskazanie możliwości dalszej pomocy (psychologicznej, medycznej, i in.)

namiętności i jednocześnie niewspółmiernie wysoki poziom zaangażowania w stosunku do stażu związku (a więc badane w większości słabo funkcjonowały w kontaktach intymnych, silnie natomiast angażowały się w utrzymanie trwałości związku, często pomimo krótkiego czasu jego trwania). Charakterystyczne było także częstsze niż w populacji ogólnej przejawianie nerwowo-ambivalentnego stylu przywiązania, zakładającego „kurczowe” trzymanie się partnera i lęk przed odrzuceniem, oraz skłonność do poczucia, że nie jest się akceptowanym i docenianym przez partnera.

9. Jednym z celów opieki i wsparcia chorych z ZT powinno być ułatwienie im (a często w ogóle umożliwienie)²⁰ realizacji w macierzyństwie jako jednym z podstawowych zadań rozwojowych człowieka dorosłego i jednym z ważnych czynników wpływających na jakość życia (por. schemat zintegrowanego wsparcia w zespole Turnera autorstwa M.Ławniczak). Drogą ku temu może być, zwłaszcza na gruncie polskim, ułatwienie i zredukowanie długości trwania procedur adopcyjnych oraz usankcjonowanie prawne polskich przepisów dotyczących donacji oocytów, która dla kobiet z ZT jest najczęstszą, a często i jedyną szansą na pełniejsze niż adopcja przeżywanie macierzyństwa (nie jest to w istocie „pełne” macierzyństwo w sensie biologicznym, bowiem komórka jajowa pochodzi od dawczyni).
10. Powinno dążyć się do zwiększenia uczestnictwa kobiet z ZT w różnym wieku w instytucjach wsparcia (jako jednym z ważnych elementów zintegrowanego systemu wsparcia w zespole Turnera, prowadzącym do poprawy jakości ich życia)²¹, zwłaszcza dziewczynek w okresie przedpokwitaniowym i dziewcząt w okresie pokwitania. Badania pokazały bowiem, iż do instytucji wsparcia należały głównie kobiety zdiagnozowane najwcześniej – zapewne dzięki rodzicom, oraz najpóźniej – gdy już same odczuwały taką potrzebę (często mogło być już za późno na odpowiednią pomoc psychologiczną, edukacyjną czy wsparcie ze strony innych chorych i ich rodzin, po przejściu ciężkiej i „samotnej” drogi poznawania choroby i borykania się z różnymi trudnościami przez same chore jak i ich rodziców). Dobrym kierunkiem wydaje się w tym zakresie propagowanie wiedzy na temat zespołu Turnera i stowarzyszeń dla osób nim dotkniętych, na przykład poprzez wydawnictwa poradnikowe (wydane w 2009 roku dwa poradniki dla osób z ZT i

²⁰ według badań tylko od 2 do 5% kobiet z ZT jest zdolnych do naturalnego zajścia w ciążę

²¹ por. schemat zintegrowanego wsparcia w zespole Turnera (źródło: Ławniczak M., Zintegrowane wspomaganie harmonijnego rozwoju osób dotkniętych zespołem Turnera w Wielkopolsce (aktualny stan, potrzeby), www.turnersyndrom.org.pl)

ich rodzin – poznański, pod redakcją prof. dr. hab. K.Łackiej oraz warszawski – pod redakcją dr n. med.A.Wiśniewskiego), trafiające do szerokiego grona odbiorców (w tym lekarzy rodzinnych).

11. Powinno dążyć się do zwiększenia aktywizacji zawodowej kobiet z ZT, zwłaszcza wśród kobiet polskich (co trzecia z nich nie była aktywna zawodowo). Pierwszym krokiem ku temu powinny być działania wdrażane już w wieku szkolnym: wsparcie psychologiczne i edukacyjne w tym okresie powinno być zorientowane m.in. na *identyfikowanie oraz stymulowanie rozwoju zainteresowań i uzdolnień, oraz pomoc w wyborze optymalnego zawodu* [preorientacja/ orientacja zawodowa]. Zdobywanie wykształcenia, zawodu i pracy jest bowiem jednym z elementów niezbędnych do osiągnięcia zadowalającej jakości życia wszystkich dorosłych kobiet także tych z ZT.
12. Zauważono, że kobiety nie leczone hormonem wzrostu (oraz najniższe i z nadwagą), nie leczone hormonami płciowymi (i nie posiadające widocznych cech płciowych), zdiagnozowane najpóźniej, gorzej funkcjonowały w kontaktach towarzyskich i jednocześnie zdecydowanie lepiej w kontaktach w środowisku pracy. Być może zatem nawiązywanie bliskich, przyjacielskich kontaktów w pracy (bliskich relacjom) było swoistą kompensacją trudności w nawiązywaniu tychże kontaktów w szerszym środowisku społecznym. Zatem pomoc w psychospołecznej adaptacji i integracji (praca z psychologiem/ pedagogiem szkolnym, wdrażana już od najmłodszych lat wiara w siebie, poczucie własnej wartości), może być bardzo pomocna dla lepszego funkcjonowania kobiet w życiu dorosłym w sferze kontaktów towarzyskich i tym samym prowadzić do polepszenia jakości ich życia w tym zakresie.

*** Model interdyscyplinarnej opieki nad chorą z zespołem Turnera w Polsce został stworzony przez M.Ławniczak (2001). Składa się on z czterech podstawowych elementów, które stanowią: opieka medyczna, wsparcie psychologiczne i edukacyjne, wzmocnienie oparcia społecznego oraz pomoc stowarzyszeń osób z ZT.